



TAMPEREEN
AMMATTIKORKEAKOULU

KYSTINEN FIBROOSI

Ensitieto-opas perheelle

Sanna Konttinen

Emma Korhonen

Opinnäytetyö
Lokakuu 2017
Sairaanhoitajakoulutus



TIIVISTELMÄ

Tampereen ammattikorkeakoulu
Sairaanhoitajakoulutus

KONTTINEN SANNA & KORHONEN EMMA:

Kystinen fibroosi
Ensitieto-opas perheelle

Opinnäytetyö 36 sivua, joista liitteitä 2 sivua
Lokakuu 2017

Toiminnallisen opinnäytetyön tarkoituksena oli tehdä perheelle suunnattu ensitieto-opas kystisestä fibroosista Pirkanmaan sairaanhoitopiirin lastenyksikköön. Tehtävinä oli selvittää, millainen sairaus kystinen fibroosi on ja millaista ensitietoa perhe tarvitsee lapsen sairastuessa kystiseen fibroosiin. Opinnäytetyön tavoitteena oli toimia tietopakettina sairaanhoitajille ja hoitoalan opiskelijoille sekä tuottaa ensitieto-opas perheelle. Tuotoksen tavoitteena oli koota tietoa kystisestä fibroosista, sen hoidosta ja sairauden vaikutuksesta lapsen ja perheen elämään.

Kystinen fibroosi on valkoihoisen väestön yleisin periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka on poikkeuksellisesti Suomessa harvinainen. Kystinen fibroosi on etenevä pitkäaikaissairaus, johon ei ole vielä parannuskeinoja, mutta siihen on paljon erilaisia hoitomuotoja. Kystisen fibroosin aiheuttaa geenivirhe, joka on resessiivisesti periytyvä. Sairauden diagnostiikassa käytetään hikitestiä ja verikokeella tehtävää DNA-testiä. Geenivirhe aiheuttaa elimistön soluissa veden ja natriumin epätasapainoa, jonka vuoksi elimistöön kertyy sitkeää limaa aiheuttaen oireita monissa eri elimistöissä. Keuhkoissa runsas lima vaikeuttaa hengitystä ja on kasvualusta bakteereille aiheuttaen toistuvia keuhkoinfektioita. Haimassa lima vaikeuttaa ruuansulatusta ja ravintoaineiden pilkkoutumista. Kystisen fibroosin tärkeimpiä hoitomuotoja ovat fysioterapia, liikunta, oikeanlainen ravitsemus sekä lääkehoito.

Ensitiedon tarkoitus on auttaa perhettä ymmärtämään tilannetta ja auttaa heitä löytämään voimavaroja uudessa yllättävässä sekä haasteellisessa elämäntilanteessa. Ensitieto tulee antaa perhelähtöisesti, huomioiden perheen emotionaaliset ja tiedolliset tarpeet.

Ensitieto-oppaassa kerrotaan ensitietohetkellä merkitykselliset asiat kystisestä fibroosista. Jatkotutkimuksessa voisi tutkia perheen tyytyväisyyttä ensitiedon saamiseen lapsen sairastuessa pitkäaikaissairauteen, sekä perheen tyytyväisyyttä ensitietotilanteessa saatuun ensitieto-oppaaseen.

ABSTRACT

Tampereen ammattikorkeakoulu
Tampere University of Applied Sciences
Degree Programme in Nursing and Health Care

KONTTINEN SANNA & KORHONEN EMMA:

Cystic Fibrosis
Early Information leaflet for Families

Bachelor's thesis 36 pages, appendices 2 pages
October 2017

The purpose of this functional thesis was to produce an early information leaflet for families whose child has been diagnosed with cystic fibrosis. The leaflet was produced for Pirkanmaa District Hospital Children's clinic. The task was find out what kind of illness cystic fibrosis is and what kind of information is needed in the moment of early information. The aim was to gather information about cystic fibrosis, treatments and its effects on a child's life.

Cystic fibrosis is a genetic chronic illness, which is rare in Finland. It is caused by a gene mutation and diagnosis is based on a sweat test and genetic test. Because of the gene mutation thick mucus is building up to body organs. Cystic fibrosis affects mostly lungs and pancreas. In the lungs mucus creates breathing difficulties and exposes for recurrent lung infections. Mucus affects pancreas and decreases secretory functions which weakens digestion. The most important treatments are physiotherapy, exercising, nutrition and medication.

The purpose of early information is to help families to understand the situation and help them to find assets in their new life situation. Early information should be given the way family needs it. As a further study one could investigate how happy families are for the early information they had received when their child was diagnosed with a chronic illness.

Key words: cystic fibrosis, child, chronically ill, family, early information

SISÄLLYS

1	JOHDANTO.....	5
2	OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS, TEHTÄVÄ JA TAVOITE.....	6
3	OPINNÄYTETYÖN TEOREETTISET LÄHTÖKOHDAT	7
3.1	Kystinen fibroosi.....	7
3.1.1	Perinnöllisyys.....	8
3.1.2	Diagnostiikka	9
3.2	Kystisen fibroosin oirekuva	10
3.2.1	Keuhko-oireet.....	10
3.2.2	Haima- ja suolisto-oireet	11
3.2.3	Muita liitännäisoireita	12
3.3	Kystisen fibroosin hoitomuodot.....	12
3.3.1	Keuhko-oireiden hoito	13
3.3.2	Fysioterapia	14
3.3.3	Ravitsemushoito	15
3.4	Kystistä fibroosia sairastavan lapsen hoitotyö	16
3.4.1	Pitkäaikaissairaus	17
3.4.2	Perhehoitotyö	17
3.4.3	Vertaistuki	19
3.5	Ensietieto kystistä fibroosia sairastavan lapsen perheelle	19
3.5.1	Ensietiedon periaatteet	20
3.5.2	Ensietiedon antaminen	21
4	OPINNÄYTETYÖN MENETELMÄLLISET LÄHTÖKOHDAT	23
4.1	Toiminnallinen opinnäytetyö	23
4.2	Opinnäytetyön toteuttaminen.....	23
4.3	Oppaan sisältö ja ulkoasu	25
5	POHDINTA.....	28
5.1	Luotettavuus ja eettisyys.....	28
5.2	Opinnäytetyöprosessin pohdinta.....	29
5.3	Jatkotutkimus- ja kehittämisehdotukset.....	30
	LÄHTEET	31
	Julkaisemattomat lähteet	34
	LIITTEET	35

1 JOHDANTO

Kystinen fibroosi on autosomeissa peittyvästi periytyvä aineenvaihdunnallinen monielinsairaus, joka vaikuttaa hengitysteihin, keuhkoihin, haimaan sekä suoliston toimintaan. Sairaus diagnosoidaan usein imeväisikäisillä tai leikki-ikäisillä. Kystinen fibroosi on vaikea ja etenevä sairaus, joka on kuolemaan johtava. Taudin aiheuttaa vaurio solukalvojen suolankuljetuksessa. Kystinen fibroosi on Suomessa harvinainen sairaus. (Halme & Kajosaari 2006, 1345.) Vuonna 2017 maassamme oli noin 120 kystistä fibroosia sairastavaa ihmistä (Ruti 2017).

Opinnäytetyön tarkoituksena on kuvata kystistä fibroosia sairautena sekä lisäksi suunnitella ja toteuttaa ensitieto-opas kystistä fibroosia sairastavan lapsen perheelle. Opinnäytetyö on toiminnallinen opinnäytetyö, jonka perustana on kirjallisuuskatsaus. Toiminnallisen opinnäytetyön tuotoksena on tiivistetty ja selkokielineen ensitieto-opas. Opinnäytetyö tehtiin yhteistyössä Pirkanmaan sairaanhoitopiirin kanssa ja opinnäytetyön taustalla oli tarve kystistä fibroosia käsittelevälle ensitieto-oppaalle. Kyseisestä sairaudesta ei ollut kirjallista ensitietomateriaalia ja kystistä fibroosia sairastavien lasten hoitotiimi huomasi sille olevan tarvetta. Opinnäytetyön tuotos on tehty Pirkanmaan sairaanhoitopiirin ohjeistuksen pohjalta. Opinnäytetyön aihe valikoitui tekijöiden mielenkiinnon perusteella Pirkanmaan sairaanhoitopiirin valmiiksi annetuista aiheista.

2 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS, TEHTÄVÄ JA TAVOITE

Opinnäytetyön tarkoituksena on kuvata kystistä fibroosia sairautena sekä suunnitella ja toteuttaa ensitieto-opas kystistä fibroosia sairastavan lapsen perheelle.

Opinnäytetyön tehtäviksi muodostuivat:

1. Millainen sairaus kystinen fibroosi on?
2. Millaista ensitietoa perhe tarvitsee lapsen sairastuessa kystiseen fibroosiin?

Tavoitteena on tuottaa ensitieto-opas, joka voidaan antaa kystiseen fibroosiin sairastuneen lapsen perheelle hoidon alkuvaiheessa. Oppaassa on tietoa sairaudesta, sen hoidosta ja sairauden vaikutuksesta lapsen ja perheen elämään. Opinnäytetyön tavoitteena on myös toimia tietopakettina kystisestä fibroosista sairaanhoitajille sekä hoitoalan opiskelijoille, sillä kystinen fibroosi on Suomessa harvinainen. Tekijöiden tavoitteena on saada laajasti tietoa kystisestä fibroosista sekä oppia, mitä ensitietoa perhe tarvitsee lapsen sairastuessa siihen.

3 OPINNÄYTETYÖN TEOREETTISET LÄHTÖKOHDAT

Teoreettisen viitekehyksen avulla tuodaan opinnäytetyössä esille tietty näkökulma ja aiheen rajaus (Vilkkä 2015, 86). Teoreettinen viitekehys koostuu käsitteistä, jotka on valittu työtä varten. Käsitteiksi valikoituivat kystinen fibroosi, kystisen fibroosin oirekuva ja hoito, ensitieto ja kystistä fibroosia sairastavan lapsen hoitotyö (kuvio 1). Nämä ovat opinnäytetyötä eteenpäin vievät käsitteet ja opinnäytetyön keskeiset asiasanat, joiden ympärille opinnäytetyö rakentuu.



KUVIO 1. Opinnäytetyön keskeiset käsitteet

3.1 Kystinen fibroosi

Kystinen fibroosi on periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka todetaan yleensä imeväisikäisillä tai leikki-ikäisillä lapsilla (Nikulainen & Lehtinen 2011, 34). Kystisessä fibroosissa viallinen geeni aiheuttaa paksun liman kertymistä esimerkiksi keuhkoihin ja haimaan (Cystic fibrosis foundation n.d. a). Oireita ovat muun muassa keuhkosairaudet, kuten vaikeasti yskittävä paksu lima tai keuhkoinfektiot, haimaan liittyvät ongelmat, kuten vaikeudet ruuansulatuksessa tai -imeytymisessä sekä liiallinen suolan menetys hikoillessa (Genetics in Family Medicine 2007, 1). Kystistä fibroosia sairastavilla taudin oireet ja

vakavuus vaihtelevat tapauskohtaisesti (Cystic fibrosis foundation n.d. a). Erilaiset tekijät, kuten geenin eri mutaatiot voivat vaikuttaa yksilön terveyteen ja taudinkulkuun (Lukkarinen 2016, 24–25).

Kystinen fibroosi on eroteltu omaksi sairaudeksi vuodesta 1938 lähtien (Thomson & Harris 2008, 2). Se on valkoihoisen väestön yleisin periytyvä aineenvaihduntasairaus. Tästä huolimatta kystinen fibroosi on poikkeuksellisesti Suomessa hyvin harvinainen. Sen ilmentyminen on noin yksi sairastunut 20 000:ta syntynyttä lasta kohden, kun taas esimerkiksi Englannissa ja muualla maailmassa vastaava luku on 1:2500. (Savilahti 2013.) Vuonna 2017 Suomessa oli noin 120 kystistä fibroosia sairastavaa ihmistä (Ruti 2017).

Kystinen fibroosi on sairautena vaikea, etenevä sekä kuolemaan johtava (Halme & Kajo-saari 2006, 1341). Sairauden hoito kehittyy jatkuvasti ja nykyisillä hoitomenetelmillä potilaiden elinikä on pidentynyt huomattavasti. Vuonna 1950 kystistä fibroosia sairastava lapsi eli harvoin niin pitkään, että pääsi aloittamaan koulun (Cystic fibrosis foundation n.d. a). 2000-luvulla syntyneillä elinajanodote saattaa olla taudin vaikeudesta riippuen jopa 50 vuotta (Savilahti 2013).

3.1.1 Perinnöllisyys

Kystinen fibroosi on geneettinen sairaus, joka aiheutuu mutaatiosta Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) -geenissä (Pohja-Nylander 2006, 226). CFTR -geenin mutaatioita on olemassa yli 1700 erilaista (Cystic fibrosis foundation n.d. a). Yleisin CFTR -mutaatio on $\Delta F508$, jota on noin 70 % kaikista kystisen fibroosin mutaatioista Pohjois-Euroopassa (Genetics in Family Medicine 2007, 4). Geenien eri mutaatiot vaikuttavat sairauden oireisiin ja vakavuuteen (Lukkarinen 2016, 24–25).

Kystinen fibroosi on resessiivisesti eli peittyvästi periytyvä sairaus, jolloin kummankin vanhemmista tulee kantaa kyseistä geenimutaatiota. Geeniä kantavilla vanhemmilla itsellään ei ole oireita kystisestä fibroosista, sillä tautiin sairastuminen vaatii kaksi CFTR -geenimutaatiota. (U.S. National Library of Medicine 2017.) Jos kumpikin vanhemmista kantaa CFTR -mutaatiota, heillä on jokaisella raskaudella 25 %:n todennäköisyys saada kystistä fibroosia sairastava lapsi (Genetics in Family Medicine 2007, 4). Heillä on myös 50 %:n todennäköisyys, että lapsi on geenin kantaja, mutta ei sairasta kystistä fibroosia

ja 25 %:n todennäköisyys, että lapsi ei peri kyseistä geeniä, eikä sairasta kyseistä tautia (Cystic fibrosis foundation n.d. a).

3.1.2 Diagnostiikka

Oireet kystistä fibroosia sairastavalla lapsella voivat olla hyvin harhaanjohtavia. Oireet hengityselimissä voivat olla astman kaltaisia ja ruuansulatuksen ongelmat voivat muistuttaa ruoka-aineallergiaa tai suolitulehduksia. Sairauden harvinaisuus Suomessa tuo lisää haasteita taudin tunnistamiseen. (Hengityслиitto 2016.) Yleisimpiä kystiseen fibroosiin viittaavia oireita ovat painon huono kehittyminen riittävästä ruokailusta huolimatta, toistuvat keuhkoinfektiot ja pitkittynyt yskä. Sairautta ei kuitenkaan voida diagnosoida pelkän oirekuvan avulla. (Thomson & Harris 2008, 2–3.)

Kystisen fibroosin aiheuttaa mutaatio CFTR -geenissä. Kyseinen geeni koodaa glykoproteiinia, joka vaikuttaa elektrodien kuljetukseen solukalvon läpi. Solukalvojen vaurioitunut suolankuljetuskyky aiheuttaa hikirauhasissa kloridin takaisinimeytymisen estymistä, jonka takia hieken erittyy enemmän natriumkloridia. (Pohja-Nylander 2006, 226.) Kliinisten epäilysten pohjalta tehdään hikikoe, joka toimii diagnoosin pohjana. Tämä toistetaan ja diagnostiikan tueksi tehdään yleensä myös DNA-analyysi. Satojen eri mutaatiomahdollisuuksien vuoksi negatiivinen geenitestin tulos ei täysin poissulje sairauden mahdollisuutta. (Halme & Kajosaari 2006, 1342.)

Hikikokeessa stimuloidaan hieneritystä kuljettamalla pilokarpiinia pienen sähkövirran avulla ihon alle. Tämän jälkeen ihosta pyyhittää hikinäyte, josta voidaan analysoida hien kloridipitoisuus. Alle 40 mmol/l tulos on normaali ja yli 60 mmol/l pitoisuus viittaa kystiseen fibroosiin. Tähän väliin jäävät arvot voivat viitata kyseiseen sairauteen, mutta eivät ole diagnostisia. (Pohja-Nylander 2006, 226–228.) Kystistä fibroosia on myös mahdollista seuloa sikiödiagnostiikalla joko istukkabiopsiasta tai lapsivesinäytteestä. Tätä voidaan harkita, mikäli molempien vanhempien tiedetään olevan taudinkantajia tai perheenjäsenistä jo yksi sairastaa kystistä fibroosia. (Halme & Kajosaari 2006, 1342.)

3.2 Kystisen fibroosin oirekuva

Kystisessä fibroosissa solujen veden ja natriumin kulku on epätasapainossa CFTR –geenin aiheuttaman kloridi-ionikanavan häiriön vuoksi. Väärä veden ja natriumin tasapaino soluissa aiheuttaa limakalvojen kuivumista sekä sitkeän liman kertymistä elimistöön. Limaa kertyy erityisesti hengitysteihin, haimaan, suolistoon sekä maksaan. Liman tukkiva vaikutus aiheuttaa suurimman osan taudin oireista. (Lukkarinen 2016, 24–25.)

3.2.1 Keuhko-oireet

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen keuhkot ovat normaalit syntymisen aikaan. Hiljalleen limaisuus aiheuttaa tulehdusta limarauhasiin ja pieniin ilmateihin. Usein kystisen fibroosin hengitystieoireet alkavat ilmetä imeväisiässä toistuvien keuhkoputkentulehdusten ja keuhkokuumeiden. (Halme & Kajosaari 2006, 1341–1346.) Hengitystieoireet yleistyvät imeväisiän jälkeen ja lapsuusiässä keskeisiä kystisen fibroosin oireita ovat vaikeutuneet hengitysoireet (Savilahti 2013).

Sairastavuus ja kuolleisuus kystisessä fibroosissa johtuu pääosin etenevästä keuhkojen toiminnan heikkenemisestä, josta seuraa kroonistuvia infektioita ja ilmateiden ahtautumista (Corvol ym. 2007, 88). Kystisen fibroosin aiheuttamat limaiset, tulehtuneet ja vaurioituneet keuhkot ovat kasvualusta bakteereille. Bakteerien määrän kasvaessa tulehdus keuhkoissa pahenee ja esille tulee enemmän oireita, kuten hengenahdistusta, yskää, ruokahaluttomuutta sekä yleiskunnon laskua. Lapsuusiässä bakteerikasvu on staphylococcus aureusta ja haemophilus influenzaeta, kun taas aikuisiässä se on pääosin Pseudomonas aeruginosta. (Elpern, Patel & Balk 2007, 293–298.)

Limakalvojen kuivumisen vuoksi, epiteelisolujen värekarvojen toiminta on heikentynyt aiheuttaen luonnollisen vastustuskyvyn heikkenemistä. Tämän takia kystistä fibroosia sairastavalla on poikkeuksellisen voimakkaita tulehdusreaktioita infektioille. (Savilahti 2013). Keuhko-oireet voivat tulla esiin limaisena yskänä, jatkuvina keuhkoinfektioina, hengityksen vinkumisena sekä hengenahdistuksena (Cystic fibrosis foundation n.d. a). Taudin lievässä ja varhaisessa vaiheessa tyypillistä on keuhkoputkien ahtautumisesta aiheutuvat oireet, kun taas edenneeseen tautiin liittyy keuhkojen toiminnan huomattava heikentyminen (Halme & Kajosaari 2006, 1341–1346).

3.2.2 Haima- ja suolisto-oireet

Kystisessä fibroosissa haimaan muodostuu arpikudosta, jota kutsutaan fibroosiksi sekä nestettä sisältäviä rakkuloita eli kystia. Tästä muodostuu sairauden nimi, kystinen fibroosi. (Thomson & Harris 2008, 2.) Fibroosin, kystien sekä liman vuoksi haiman tuottamien ruoansulatusentsyymien kulku estyy aiheuttaen ravintoaineiden imeytymishäiriöitä (Rovner ym. 2007, 1694–1699). Ravintoaineiden imeytymishäiriöt voivat näyttäytyä kasvun ja ruuansulatuksen ongelmina. Pituuskasvu ja painon nousu voi olla heikkoa ja uloste saattaa olla rasvaista sekä tilaa vievää, jonka lisäksi suoliston peristaltiikassa voi olla ongelmia. (Cystic fibrosis foundation n.d. a.)

Vastasyntyneillä kystisen fibroosin yleisin oire on mekoniumtulpasta johtuva suolen tukkeuma. Perinataalikaudella ja imeväisillä voi olla keltaisuutta johtuen sappiteiden tukoksesta sekä valkuaispuutteesta johtuvaa turvotusta. Oireena voi ilmetä myös anemisoitumista sekä rasvaliukoisten vitamiinien puutoksesta aiheutuvia oireita, kuten vuototaipumusta, hemolyyttistä anemiasia tai kohonnutta aivopainetta. 85–90%:lla imeväisikäisistä on oireilevaa haiman toiminnanvajausta, josta voi seurata krooninen rasvaripuli. On myös harvinaisia tapauksia, joissa peräsuolen prolapsi on ainoa oire. (Savilahti 2013.)

Kystiseen fibroosiin liittyy myös liitännäissairautena diabetes, jonka esiintyvyys lisääntyy iän myötä. Diabetes voi olla joko tyypin 1 tai tyypin 2 diabetes. (Horseley, Cunningham & Innes 2010, 95.) Kystiseen fibroosiin liittyvä diabetes on usein alussa vähäoireinen ja ainoastaan noin joka kolmannella on korkeaan verensokeriin viittaavia oireita. Glukosiaineenvaihdunnan heikkenemiseen liittyy kystisessä fibroosissa aliravitsemus, tulehdukset, bakteerien liikakasvu, imeytymishäiriö, glukagonin puute sekä maksan alentunut toiminta. Kystiseen fibroosiin liittyvää diabetesta hoidetaan ensisijaisesti insuliinilla. Ruokavalion suhteen on syytä noudattaa kystiseen fibroosiin liittyviä ravitsemusohjeita. (Halme & Kajosaari 2006, 1345.) Insuliinihoito on tällä hetkellä ainoa suositeltava lääkkeellinen hoito kystiseen fibroosiin liittyvän diabeteksen hoidossa (Horseley ym. 2010, 103–104).

3.2.3 Muita liitännäisoireita

Kystistä fibroosia sairastavilla ihmisillä voi olla laaja kirjo eri oireita (Genetics in Family Medicine 2007, 1). Kystiseen fibroosiin voi kuulua liitännäissairautena maksan sairaudet, kuten rasvan kertyminen maksasoluihin tai paikallista sidekudoksen muodostumista ja myöhemmin mahdollisesti kirroosia (Innis, Davidson, Melyn & James 2007, 702–708). Ravintoaineiden imeytymishäiriöiden takia luiden mineraalimäärä voi vähentyä, jonka vuoksi aikuisiällä voi esiintyä osteoporoosia (Kalnins & Wilschanski 2012, 151–161). Kystiseen fibroosiin saattaa liittyä myös niveloireita (Harvinaiset-verkosto n.d.).

Kystisessä fibroosissa kloridin takaisin imeytyminen on hikirauhasissa estynyt, jonka takia hieken erittyy paljon natriumkloridia (Halme & Kajosaari 2006, 1341). Hikoilun runsaus voi aiheuttaa suolan puutosta ja elimistön nesteiden liiallista emäksisyyttä (Savilahti 2013). Runsaan hikoilun vuoksi kystistä fibroosia sairastavan iho voi olla poikkeuksellisen suolainen (Cystic fibrosis foundation n.d. a).

Kystinen fibroosi vaikuttaa erityisesti miesten hedelmällisyyteen, sillä 98 %:a miehistä kärsii infertiliteetistä. On kuitenkin tärkeää, että miehet käyvät hedelmällisyystestissä varmistamassa asian. Kystistä fibroosia sairastavilla naisilla kuukautisten alku voi usein viivästyä. Todellinen hedelmällisyys ei ole tarkkaan tiedossa, mutta jopa kaksi kolmasosaa naisista, jotka haluavat tulla raskaaksi, tulevat raskaaksi luonnostaan. Lapsen riski sairastua kystiseen fibroosiin riippuu siitä, onko äidin kumppani CFTR- geenimutaation kantaja vai ei. (Horseley ym. 2010, 147–148.)

3.3 Kystisen fibroosin hoitomuodot

Kystistä fibroosia ei voi parantaa, joten oireita ennaltaehkäisevät päivittäiset hoitorutiinit on luotava sairauden alusta alkaen. Perheiden tarvitsee omaksua eri hoitorutiinit osaksi arkea ja oppia elämään sairauden kanssa. Hoito-ohjelma on yksilöitävä potilaan tarpeisiin, persoonallisuuteen sekä elämäntapaan. Tavoitteena on mahdollistaa mahdollisuus elää normaalia elämää. (Lannefors, Button & McIlwaine 2004, 12.)

Kystiseen fibroosiin ei ole parantavaa lääkettä, mutta siihen pyritään löytämään uusia lääkkeellisiä hoitomuotoja (Lukkarinen 2016, 24–25). Lisääntynyt ymmärrys kystisen

fibroosin patofysiologiaan edesauttaa uusien hoitomuotojen kehittymistä (Horseley ym. 2010, 159). Vaikeuksia tuo CFTR-geenimutaatioiden laaja kirjo. Kystisen fibroosin lääkehoito on mutaatiospesifistä, eli tietty lääkehoito sopii vai tiettyjen geenimutaatioiden hoitoon. Ongelmana on myös lääkekehityksen kallis hinta. Tällä hetkellä markkinoilla olevien lääkkeiden hinta on potilaskohtaisesti noin 100 000–200 000 euroa/vuosi. (Lukkarinen 2016, 24–25.)

Geenihoidon osuus kystisessä fibroosissa on toistaiseksi kliinisen tutkimuksen tasolla. Geenihoidon tarkoituksena on mutanttigeenin korjaus tai korvaus, jonka vaikutuksesta taudin etenemisen tulisi pysähtyä. Aikaisemmin syntyneitä vaurioita CFTR- geeniterapia ei pysty kuitenkaan korjaamaan. Hyödyllisintä olisi aloittaa geenihoito heti syntymän jälkeen, jotta tulos olisi paras mahdollinen. (Halme & Kajosaari 2006, 1346.) Kystisen fibroosin tutkimuksen ja hoidon kehittymisen myötä monet kystistä fibroosia sairastavat elävät tarpeeksi pitkään toteuttaakseen aikuisuuden haaveet ja unelmat (Cystic fibrosis foundation n.d. a).

3.3.1 Keuhko-oireiden hoito

Kystistä fibroosia sairastavilla henkilöillä on suurempi riski saada keuhkoinfektioita, sillä keuhkojen limainen ympäristö luo bakteereille kasvualustan. Bakteerien aiheuttamat keuhkoinfektiot ovat vakava ja krooninen ongelma monille sairauden kanssa eläville. (Cystic fibrosis foundation n.d. a.) Kystistä fibroosia sairastavan hoidossa on tärkeää noudattaa hyvää hygieniää ja näin ehkäistä infektioiden tartuntaa. Tavallisimpia keinoja ovat käsien pesu, hygieeninen yskiminen sekä mahdollisten hengitysapuvälineiden asianmukainen puhdistus ja desinfektio. (Cystic fibrosis foundation n.d. b.)

Inhalaatiolääkkeitä käytetään osana kystisen fibroosin keuhko-oireiden hoitoa. Tulehdusta lievittävien glukokortikoidivalmisteiden käytön hyödyistä ei ole varmaa näyttöä, mutta ne mahdollisesti hidastavat keuhkojen kunnon heikkenemistä sekä parantavat selviytymistä sairauden oireiden kanssa. Inhaloitavat glukokortikoidit eivät välttämättä tuo apua kaikkien oireisiin, mutta vähäisten haittavaikutusten vuoksi, niitä pyritään käyttämään hoidossa. (Corvol ym. 2007, 88.) Antibiootti-inhalaatioiden eli tobramysiini-inhalaatioiden käytöllä on osoitettu olevan keuhkojen toimintaa parantava vaikutus. Niiden käytöllä voidaan pienentää sairaalahoidon tarvetta. (Halme & Kajosaari 2006, 1344.)

Hengitysteiden limaisuuden hoitoon käytetään limaa vähentäviä inhalaatioita (Savilahti 2013). Nämä inhalaatiovalmisteet muuttavat limaa helpommin yskittäväksi (Halme & Kajosaari 2006, 1344).

Kystisessä fibroosissa keuhkoinfektion pahenemisvaiheita tulee usein vuosittain. Keuhkoinfektiot aiheuttavat suurimman osan sairaalassa kertyvistä hoitovuorokausista, sillä pahenemisvaiheet hoidetaan yleensä suonensisäisesti antibiooteilla. (Elpern, Patel & Balk 2007 293–298.) Kystisen fibroosin aiheuttamien imeytymisongelmien ja lääkeaineiden suuremman jakautumistilavuuden takia pelkkä suun kautta otettava antibiootti ei ole usein riittävä. Sairaalajaksolla pyritään myös parantamaan heikentynyttä ravitsemustilaa sekä korjaamaan keuhkoja limaisuutta. (Halme & Kajosaari 2006, 1341.)

Molemminpuolinen keuhkojensiirto voi olla hoitovaihtoehto joillekin kystistä fibroosia sairastaville potilaille (Fink 2017, 91-97). Syynä keuhkojensiirtoon voi olla loppuvaiheen keuhkosairaus, johon lääkkeellinen hoito ei enää auta. Kystisen fibroosin hoitoa tulee jatkaa myös toimenpiteen jälkeen, sillä keuhkojensiirto ei paranna sairautta, vaan helpottaa sen oireita. Siirrännäisen vuoksi hyljinnänestolääkitystä tulee jatkaa loppuelämän ajan. Estolääkitykseen liittyy merkittäviä haittavaikutuksia, jotka voivat itsessään aiheuttaa sairastavuutta. Onnistuessaan keuhkonsiirto tarjoaa mahdollisuuden aktiiviseen ja pidempään elämään potilaille. (Horsley ym. 2010, 129.)

3.3.2 Fysioterapia

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen hoitoa tukeva fysioterapia ja säännöllinen liikunta aloitetaan jo vauvaiästä lähtien, sillä se on omahoidon kannalta keskeistä ja antaa sille hyvän perustan. (Harvinaiset-verkosto n.d.) Liikunta tukee fysioterapian harjoitteita poistaen limaa, ylläpitäen ryhtiä sekä vahvistaen fyysistä kuntoa ja hengitystä. Liikuntamuotojen tulee olla monipuolisia, jotta vain tietyt kehon osat eivät rasitu. (Thomson & Harris 2008, 40–45.)

Fysioterapialla ylläpidetään ja lisätään fyysistä suorituskykyä, lihasvoimaa sekä rintakehän toimintaa (Halme & Kajosaari 2006, 1343–1344). Erilaiset harjoitukset tehostavat keuhkotuuletusta ja irrottavat keuhkoissa olevaa limaa samalla ehkäisten bakteerien kasvua keuhkoissa (Harvinaiset-verkosto n.d.). Keuhkoputkien tyhjennystä harjoitellaan

aluksi fysioterapeutin kanssa säännöllisesti viikoittain. Tämän jälkeen limaa irrottavia harjoitteita tehdään itsenäisesti päivittäin hengitysharjoitusten ja apuvälineiden avulla. Fysioterapiassa voidaan tehdä myös harjoitteita hoitamaan virtsainkontinenssia, jota esiintyy noin puolella kystistä fibroosia sairastavista lapsista. Virtsainkontinenssia ja refluksia voi ilmetä elimistön paineenmuutoksien vuoksi, jota runsas yskiminen aiheuttaa. (Halme & Kajosaari 2006, 1343–1344.)

Päivittäisten fysioterapiaharjoitteiden suorittaminen kystistä fibroosia sairastavan lapsen kanssa vaatii vanhemmilta paljon sitoutumista asiaan. Vanhemmat kokevat usein fysioterapia harjoitteiden toteuttamisen ja oppimisen stressiä aiheuttavaksi tehtäväksi. Vanhemmille on tärkeä antaa yksilöllistä apua ja tukea hoidon vaatiman fysioterapian toteuttamiseen ja viemiseen arkeen. (Tipping, Scholes & Cox 2010, 205–211.)

Fysioterapiaa on hyödyllistä lähestyä leikkihetkinä vanhemman ja lapsen välillä. Näistä hetkistä on hyvä tehdä osa arkeen kuuluvista rutiineista. Tämä helpottaa lasta hyväksymään harjoitteiden tekemisen, vaikka voinnissa ei olisi ongelmia. On tärkeää jatkaa fysioterapian toteuttamista, vaikka liman erittyminen ja yskiminen olisi vähäistä. Säännöllinen ja jatkuva harjoitteiden toteuttaminen ylläpitää keuhkojen toimintaa ehkäisee pienten keuhkoputkien tukkeutumista limalla. (Thomson & Harris 2008, 40–45.)

3.3.3 Ravitsemushoito

Ravintoaineiden imeytymisessä ja ruuansulatuksessa on usein ongelmia runsaan limaisuuden vuoksi (Genetics in Family Medicine 2007). Paksu lima voi estää ravintoaineiden imeytymistä ja heikentää ruuansulatusta. Tämän takia ruokavalio on tärkeä osa hoitoa. Ruokavalion noudattaminen tukee lapsen riittävää kasvua ja kehitystä. (Cystic fibrosis foundation n.d. b.)

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen ruokavalio on runsasenerginen ja -rasvainen turvatakseen lapsen normaalin kasvun sekä sairauden oireiden minimoimisen (Thomson & Harris 2008, 63–65). Woestenenken ym. (2017, 410–417) mukaan rasvan osuus ruokavaliosta tulee olla 35 %, josta suurin osa tulee olla tyydyttymättömiä rasvoja. Mikäli oraalinen ravitsemus ei ole riittävää, voidaan harkita enteraalisen ravitsemuksen aloittamista

oraalisen rinnalle riittävän energiansaannin turvaamiseksi (Kalnins & Wilschanski 2012, 151–161).

Kystistä fibroosia sairastaville imeväisikäisille suositellaan rintamaitoa tärkeimmäksi ravinnonlähteeksi ensimmäisen vuoden ajaksi. Myös äidinmaidonkorvikkeet käyvät imeväisikäiselle ravinnoksi, mikäli rintaruokinta ei onnistu. Joskus suositellaan lisättäväksi rintamaitoon tai äidinmaidonkorvikkeeseen energialisää, sillä kystistä fibroosia sairastavalla lapsella energiantarve voi olla normaalia suurempi. Lapsi voi alkaa normaalisti harjoittelemaan kiinteiden ruokien syömistä 4–6 kuukauden ikäisenä. Lisäksi imeväisikäiselle lapselle tulee antaa suolalisä maitoon tai kiinteisiin ruokiin sekoitettuna, annoksena 4–6 mmol/kg/vrk. (Kalnins & Wilschanski 2012, 151–161.)

Runsasenergisien ja -rasvaisen ruokavalion lisäksi eri ravintolisien riittävästä saannista huolehditaan. Yksi tärkeimmistä ravintolisistä on haimaentsyymivalmisteet, jotka auttavat haiman vajaatoiminnassa pilkkomaan ravintoaineita elimistölle käyttökelpoiseen muotoon. (Kalnins & Wilschanski 2012, 151–161.) Haimaentsyymi valmisteet eivät kuitenkaan täysin korjaa rasvan imeytymishäiriötä. Tämän takia lapsen sairastaessa kystistä fibroosia suositellaan rasvaliukoista vitamiinilisistä A-, E-, D-, ja K-vitamiinia. Kystisessä fibroosissa on myös riski osteoporoosille, jonka takia on tärkeä huolehtia D-vitamiinin ohella kalsiumlisän riittävästä annostuksesta. (Rovner ym. 2007, 1694–1699.)

3.4 Kystistä fibroosia sairastavan lapsen hoitotyö

Potilaan ja hänen läheistensä ohjaaminen kuuluu kystisen fibroosin hoitoon. Ohjauksen tulee alkaa heti diagnoosin selvittyä ja ohjauksen tulee jatkua läpi sairauden. Ottaen huomioon infektoita aiheuttavat tekijät, voidaan ohjaus toteuttaa ryhmissä tai yksilöllisesti. Nämä yksilölliset ohjaustilanteet voidaan sovittaa säännöllisten klinikkatapaamisten yhteyteen, hoitotilanteisiin tai tilanteisiin, joissa kysymyksiä ilmenee. Ohjaukseen tulee sisällyttää taudin ilmenemismuodot, keuhko-oireiden eteneminen, ennaltaehkäisevän hoidon merkitys ja pahenemisvaiheiden oireiden tunnistaminen sekä se, miten taudin etenemistä voidaan parhaiten hidastaa. (Lannefors, Button & McIlwaine 2004, 14.) Ohjausta tulee järjestää myös muille lapsen hoidosta vastuussa oleville osapuolille, esimerkiksi päiväkotiin ja kouluun (Storvik-Sydänmaa, Kaisvuori, Talvensaari & Uotila 2015, 103).

Eläminen kystisen fibroosin kanssa voi olla psykososiaalisesti vaativaa potilaille ja heidän läheisilleen, jonka takia psykologinen tuki heti diagnoosinannon jälkeen sekä myöhemmässä vaiheessa on erityisen tärkeää (Horseley ym. 2010, 1191–20).

3.4.1 Pitkäaikaissairaus

Storvik-Sydänmaa ym. (2015, 100) määrittelevät pitkäaikaissairaudeksi sairauden, joka on lapsella vähintään kuusi kuukautta. Kystinen fibroosi lasketaan pitkäaikaissairaudeksi, sillä se on elinikäinen sairaus (Elpern, Patel & Balk 2007, 293–298). Pitkäaikaissairaus vaikuttaa aina lapsen kehitykseen ja kasvuun. Lapsen omat voimavarat ja tuki, jota hän saa sairauden aikana vaikuttavat lapsen jaksamiseen ja sairauteen sopeutumiseen. Pitkäaikaissairaista lapsista voi toisaalta tulla pikkuvanhoja, sillä he viettävät usein poikkeuksellisen paljon aikaa aikuisten seurassa ja oppivat hoidon yhteydessä lääketieteellisiä teemoja. (Storvik-Sydänmaa ym. 2015, 100.)

Pitkäaikaissairaalan lapsen käytännön asioiden hoitaminen on usein monimutkaista. Perhe voi kaivata taloudellista tukea ja käytännön apuja, jonka vuoksi yhteistyö kunnan, sosiaalitoimen tai Kelan kanssa on tarpeen. Tutut lääkärit ja omahoitajat tuovat perheelle turvaa sekä apua riittävän tiedon saantiin sairauteen liittyvistä tutkimuksista ja hoidoista. (Niinikoski 2016.) Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä lastentautien poliklinikalla on oma hoitajakäytäntö kaikissa pitkäaikaissairauksissa. Omahoitaja järjestää ja suunnittelee lapsen hoitoon liittyviä asioita yhdessä perheen kanssa. (Pirkanmaan sairaanhoitopiiri 2017.)

3.4.2 Perhehoitotyö

Storvik-Sydänmaan ym. (2015, 83) mukaan perhehoitotyöllä tarkoitetaan hoitotyön suunnitelmassa ja hoidon arvioinnissa yksilön ja perheen terveyden ja sairauden välisten yhteyksien huomioon ottamista. Perhehoitotyö koostuu perheen arvokkaasta ja kunnioittavasta kohtelusta, oikean tiedon välittämisestä sekä kommunikoinnista ja yhteistyöstä hoitohenkilökunnan kanssa (Lehto 2004, 30). Perhe voidaan määritellä eri näkökulmista, mutta usein perheeseen lasketaan kuuluvan samassa taloudessa asuvat (Storvik-Sydänmaa ym. 2015, 81–83).

Perhehoitotyön piirteisiin kuuluu, että toiminta on perhekeskeistä ja siinä otetaan huomioon perheen jäsenten näkökulmia. Koko perhe koetaan hoitotyön asiakkaana ja on tärkeää tunnistaa perhettä tukevat voimavarat. Sairaanhoitajan on tiedettävä, mitä käsite perhe hänen työssään sisältää. Perheen terveys koetaan yksilöiden kautta, joten perheen terveyden perustajana on sen yksilöiden hyvinvointi. Perhekeskeisessä työskentelyssä perheen annetaan tunnistaa omat voimavaransa ja heikkoutensa. Samalla pyritään vahvistamaan perheiden osallistumista ja vaikutusmahdollisuuksia. On tärkeää hyödyntää moniammatillista yhteistyötä sekä hyödyntää vertaistuen tarjoamia mahdollisuuksia. (Storvik-Sydänmaa ym. 2015, 81–83.)

Vanhempien huoli sekä heidän tapansa reagoida lapsen sairauteen vaikuttavat myös lapsen omaan suhtautumiseen sairauttaan ja itseään kohtaan. Lapsi saattaa taantua, sillä vanhemmat saattavat huolehtia normaalia enemmän hänen päivittäisistä toimistaan, osaltaan hidastaen lapsen normaalia uusien taitojen oppimista. (Storvik-Sydänmaa ym. 2015, 100.) Jokainen perhe on erilainen ja tuen tarve voi vaihdella, joten jokainen perhe tarvitsee henkilökohtaisesti suunniteltuja tukimuotoja. Perheet haluavat asiakassuhteen olevan luottamuksellinen ja se edellyttää tasavertaista kumppanuutta ja molemminpuolista kunnitusta. (Häggman-Laitila & Pietilä 2007, 52–54.)

Omahoitajuus on tärkeä osa pitkäaikaissairautta sairastavan lapsen hoitotyötä (Storvik-Sydänmaa ym. 2015, 103). Sen tarkoituksena on mahdollistaa mahdollisimman tasokas hoitotyö. Omahoitajan tehtäviin kuuluu kaikkiin hoitotyön osa-alueisiin liittyvien asioiden koordinointi, kuten yhteydenpito ja organisointi jatkohoitopaikkaan, tutkimuksiin ja muihin toimenpiteisiin. Omahoitaja vastaa yhteydenpidosta ja asioista tiedottamisesta perheelle. Omahoitaja osallistuu lääkärinkierroille ja huolehtii muiden ammattiryhmien toimintojen järjestämisestä. (Munnukka & Aalto 2002, 42–43.) Omahoitaja huomioi koko perheen ja ohjaa heitä asioissa, joissa he tarvitsevat tukea ja apua. Omahoitajuuden ansiosta hoitajan ja perheen välille muodostuu luottamuksellinen hoitosuhde, jossa hoitaja pystyy näkemään perheen tilanteen kokonaisuudessaan. (Storvik-Sydänmaa ym. 2015, 103.)

3.4.3 Vertaistuki

Vertaistuki perustuu omaehtoiseen, vastavuoroiseen kokemusten vaihtoon, jossa samantilaisessa elämäntilanteessa olevat voivat tukea toisiaan (Mielenterveystalo n.d.). Vertaistuki ei ole sama asia kuin ammattiapu, mutta ne toimivat rinta rinnan ja tukevat toistensa vaikutusta. Vertaistuki voi auttaa ihmistä ymmärtämään, ettei hän ole tilanteessa yksin. Vertaistuen on tarkoitus olla vastavuoroista ja siinä on mahdollista olla samalla sekä tukija että tuen saaja. (Terveyden ja hyvinvoinnin laitos 2015.)

Kystistä fibroosia sairastavilla on Suomessa oma yhdistys, Suomen CF- yhdistys, jonka tavoitteena on muun muassa antaa tietoa sairaudesta ja edistää sen hoitoa ja tutkimusta Suomessa. Liitto pitää tärkeänä vertaistukitoimintaa kystistä fibroosia sairastaville ja heidän läheisilleen. (Hengitysliitto 2017.) Vertaistukitoiminta koetaan usein vapauttavana, sillä silloin ei ole tarvetta huolehtia läheistensä kuormituksesta omaan sairauteen liittyen. Myös läheiset tarvitsevat vertaistukea, jotta he voivat keskustella saman tilanteen omaavien kanssa. (Hengitysliitto n.d. b.)

Vertaistukitoimintaa löytyy oman yhdistyksen lisäksi hengitysliitosta, jossa vertaistukitoiminta on hyvin keskeisessä asemassa. Kystistä fibroosia sairastavalla on monesti tarve kokemusten ja tiedon vaihtoon toisen samassa tilanteessa olevan kanssa. Vertaistuki on tärkeää harvinaisissa sairauksissa. Läheisten voi olla hankalaa tukea sairastunutta, sillä heillä ei ole omakohtaista kokemusta sairaudesta. (Hengitysliitto n.d. b.) Hengitysliitolla on myös tarjota kuntoutusjaksoja, joissa tarjotaan apua hengityssairauksien vaatimien terveellisten elämäntapojen omaksumiseen (Hengitysliitto n.d. a).

3.5 Ensitieto kystistä fibroosia sairastavan lapsen perheelle

Ensitiedolla tarkoitetaan tietoa, joka annetaan sairaan lapsen perheelle lapsen sairastuessa (Ensitietoverkosto 2014, 5). Tässä opinnäytetyössä ensitiedolla tarkoitetaan tietoa, jonka perhe saa hoitohenkilökunnalta lapsen sairastuttua kystiseen fibroosin. Hännisen (n.d.) mukaan tieto lapsen sairaudesta järkyttää lähes kaikkia perheitä ja tämän takia ensitietoprosessi käynnistyy heti, kun tieto lapsen sairaudesta saadaan. Lapsen vanhemmat odottavat hoitohenkilökunnalta yksilöityä tietoa juuri heidän tilanteestaan. Ensitiedon tärkein tehtävä on tiedon välittäminen ja perheen hyvinvoinnin turvaaminen. (Hänninen n.d.)

Lapsen syntyessä vanhemmat olettavat lapsen olevan terve. Lapsella todettu sairaus muuttaa vanhempien ennakko-odotuksia, joten vanhemmat voivat kokea sairauden suuren uhkana ja kokea psyykkistä hätää tilanteessa. (Pihko 2008, 3647–3653.) Se, miten vanhemmille kerrotaan tietoa lapsen sairaudesta, vaikuttaa heille muodostuvaan käsitykseen sairaudesta. On tärkeää antaa tietoa todenmukaisesti kertoen, mikä tieto on varmaa ja mitä ei vielä tiedetä. (Hänninen n.d.)

3.5.1 Ensitiedon periaatteet

Kystisen fibroosin ensitiedon hetki riippuu siitä, missä ikävaiheessa sairaus lapselta diagnosoidaan. Joissain tapauksissa lapsi on sairastanut kystistä fibroosia jo monta vuotta, ennen kuin lapsen oireille saadaan diagnoosi. Erityisesti tällöin vanhemmat saattavat kokea vihan tunnetta tai apeutta siitä, että heidän lapsensa on joutunut kärsimään pitkään useista oireista ilman selvää syytä. (Thomson & Harris 2008, 76.)

Vaikka jokainen ensitieto tilanne on ainutlaatuinen, on havaittu olevan tietyt periaatteet, joita ensitietotilanteessa tulisi noudattaa. Ensitieto tulee antaa perhelähtöisesti, huomioiden perheen emotionaaliset ja tiedolliset tarpeet. Perheelle tulee antaa vaihtoehtoja, joista he saavat itse valita heille sopivat. Esimerkiksi sopivat vastaanottoajat tai tarve keskusteluapuun. Lasta ja perhettä tulee kohdella kunnioittaen, heidän tunteitaan, tapojaan sekä kulttuuriaan huomioiden. Lapsesta tulee aina puhua hänen nimellään. (Ensitietoverkosto 2014, 15.)

Ensitietoa antaessa tulee huomioida tiedon huomaavainen ja empaattinen antotapa. Sen tulee olla rehellistä, mutta hienotunteista sekä avointa ja myötätuntoista. Mikäli ensitiedon antajasta huokuu tunteettomuus ja sanat ovat tökeröjä tai loukkaavia, eivät vanhemmat unohda näitä koskaan. Asiallinen ja paikkaansa pitävä tieto vaikuttaa vanhempien kokemaan stressin ja tyytyväisyyden määrään. (Ensitietoverkosto 2014, 15.)

Tietoa tulee antaa perheelle oikea-aikaisesti ja sopivassa määrin, jotta tieto tyydyttää heidän tietotarpeensa (Ensitietoverkosto 2014, 17). Liika tieto saattaa hämmentää perhettä, kun taas tunne hyvin annetusta tiedosta vähentää vanhempien stressiä (Thomson & Harris 2008, 67). Ensitiedossa viestien tulee olla myönteisiä ja toivoa ylläpitäviä, esimerkiksi

tietoa siitä, että apua on saatavilla. Vanhempia kannustetaan iloitsemaan lapsestaan ja huomiota tulee kiinnittää lapseen ja vasta toissijaisesti sairauteen. (Ensitietoverkosto 2014, 17.)

Ensitieto koostuu yhteistyöstä ja suunnittelemisesta, joten näin ollen ensitieto on enemmän prosessi, kun yksittäinen tapahtuma. Siihen kuuluu valmistautumista ja yhteistyötä perheen asioita hoitavien palveluntarjoajien sekä viranomaisten kanssa. Ensitiedon antaminen onnistuminen suositusten mukaisesti vaatii työntekijöiden sitoutumista tilanteeseen. (Ensitietoverkosto 2014, 17.)

On todettu, että ensitiedon antotavalla on iso vaikutus perheen tulevaisuudessa. Ensitiedon tarkoitus on auttaa perhettä ymmärtämään tilannetta ja auttaa heitä löytämään voimavaroja uudessa yllättävässä sekä haasteellisessa elämäntilanteessa. Ensitiedon antamisella on suuri merkitys luottamuksen muodostumiseen terveydenhuollon henkilökunnan ja perheen välille. Hyvä luottamuksellinen hoitosuhde auttaa jatkossa yhteistyön onnistumiseen ja on lapsen edun mukaista. (Ensitietoverkosto 2014, 5.) Onnistunut ensitietotilanne voi auttaa ehkäisemään tulevaisuuden haasteita kystisen fibroosin kanssa elämisessä (Havermans ym. 2015, 540–546). Samalla se voi tukea perheen voimavaroja ja antaa keinoja selviytyä kriisin keskellä (Hänninen n.d.).

3.5.2 Ensitiedon antaminen

On tärkeää muistaa, että jokainen ensitietotilanne on erilainen. Ensitiedon antajat ja saajat ovat erilaisia, joten jokainen ensitietohetki on yksilöllinen. Tämän vuoksi yksityiskohtaisia ohjeita ensitiedon antamista varten ei ole. (Hänninen n.d.) Ensitiedon antaminen on hyvin haastava tilanne sekä kertojalle että tiedon vastaanottajalle (Ensitietoverkosto 2014, 5). Ensitietotilanne jää perheelle muistiin, joten on tärkeää huomioida ensitiedon antamiseen vaikuttavat tekijät. Perhettä hoitavan sairaanhoitajan on tärkeää olla mukana ensitiedon antamisessa, sillä hoitajan on helpompi olla perheen tukena, kun hän tietää mitä perheelle on kerrottu ja miten he ovat tiedon ottaneet vastaan. Myös lapselle tulee kertoa sairaudesta lapsen oman ikätason mukaisesti. Vanhempien kanssa on hyvä keskustella siitä, miten lapselle sairaudesta kerrotaan. (Lönngqvist 2014, 57–62.) Tässä opinnäytetyössä määrittelemme ensitietotilanteeseen osallistuviksi henkilöiksi lääkärin, hoitajan ja perheen.

Vanhemmat ovat kertoneet, että parhaassa ensitietotilanteessa molemmat vanhemmat saavat olla kokonaisvaltaisesti mukana. Perheiden kokemusten pohjalta on kehitetty perhelähtöinen ensitietomalli, joka koostuu avoimesta vuoropuhelusta, todellisesta läsnäolosta ja rehellisestä tiedosta. Näiden työkalujen avulla voidaan mahdollistaa perheelle onnistunut ensitietotilanne. (Hänninen n.d.)

Avoimessa vuoropuhelussa sekä ensitiedon antajilla, että perheellä on oikeus kuulluksi tulemiseen ja tasapuoliseen puhumiseen. Sairaanhoidajalta vaaditaan ensitietotilanteessa hyvää tilannetajua. Jokainen perhe on yksilö, toiset haluavat kaiken tiedon heti, kun taas toiset eivät halua kuulla kerralla kaikkea mahdollista asiaa. On tärkeää kysyä perheeltä itseltään, kuinka paljon he haluavat tietää, jotta hoitotiimissä pystytään suunnittelemaan, miten juuri kyseisessä tilanteessa on järkevää edetä. (Hänninen n.d.) Havermansen ym. (2015, 540–546) mukaan kolmasosa heidän haastattelemista vanhemmista olisi toivonut enemmän tietoa kystisen fibroosin liitännäissairauksista. Tämän lisäksi osa vanhemmista toivoi tiedon tulevaisuudesta olevan realistista, mutta toivoa antavaa. Ensitietoverkoston (2014, 23) mukaan usein vanhemmat toivovat saavansa lisää tietoa siitä, miten sairaus voi ilmetä ja mitä tilastoja siitä on.

On tärkeää, että perheelle puhutaan yleiskieltä käyttäen helposti ymmärrettäviä ilmaisuja ja selittäen lääketieteelliset termit. Perhettä rohkaistaan esittämään kysymyksiä ja sairaanhoidajan kuuluu varmistaa, että perhe on ymmärtänyt annetun tiedon. (Ensitietoverkosto 2014, 23.) Havermansen ym. (2015, 540–546) mukaan miltei kaikki vanhemmat hakivat kystisestä fibroosista lisätietoa internetistä. Vanhempia on syytä muistuttaa olemaan varovaisia internetistä haetun tiedon kanssa ja kysymään hoitohenkilökunnalta rohkeasti lisätietoa asioista, joita he sieltä löytävät. (Havermans ym. 2015, 540–546.)

Todellisessa läsnäolossa työntekijä on aidosti läsnä tilanteessa, eikä hänellä saa olla kiire tai muita työtehtäviä. Omat tunteet tulee sallia ja ne voi näyttää, mutta on muistettava, että työntekijän tulee olla vastuussa tilanteen etenemisestä. Ensitietotilanteeseen liittyy myös sanaton tuki. Katseella sekä koskettamisella hoitaja voi viestiä välittämistä ja tuke- mista. (Hänninen n.d.) Kystisen fibroosin ensitietotilanteissa vanhemmat ovat kokeneet, että eniten merkitystä on ensitiedon antajien asenteella. Vanhemmat toivovat asiantunte- vaa asennetta ja empaattisuutta. (Havermans ym. 2015, 540–546.)

4 OPINNÄYTETYÖN MENETELMÄLLISET LÄHTÖKOHDAT

4.1 Toiminnallinen opinnäytetyö

Opinnäytetyön menetelmäksi valikoitui toiminnallinen toteutus, sillä opinnäytetyössä kuvataan teoreettisen osuuden lisäksi ensitieto-oppaan tuottamisen prosessia. Vilkan ja Airaksisen (2003, 51) mukaan toiminnallisen opinnäytetyön tunnusmerkkinä on jokin konkreettinen tuote lopullisena tuotoksena. Opinnäytetyössä tämä konkreettinen tuote on ensitieto-opas. Kaikissa toiminnallisissa opinnäytetöissä tulee pyrkiä viestinnällisin ja visuaalisin keinoin luomaan kokonaisilme, josta tulee esille tavoiteltu päämäärä (Vilka & Airaksinen 2003, 51). Pirkanmaan sairaanhoitopiirillä on tarkat visuaaliset ohjeistukset ensitieto-oppaan tekemistä varten ja he vastaavat itse lopullisesta ensitieto-oppaan ulko näöstä.

Aineiston ja tiedon kerääminen tulee toiminnallisessa opinnäytetyössä olla tarkoin harkittua. Aineistonkeruu tapahtuu perehtymällä aiheesta löytyvään ajankohtaiseen kirjallisuuteen ja tutkimuksiin. Toiminnallisessa opinnäytetyössä ei ole välttämätöntä analysoida kerättyä aineistoa yhtä tarkasti ja järjestelmällisesti kuin tutkimuksellisessa opinnäytetyössä. (Vilka & Airaksinen 2003, 56–58.)

Toiminnallisessa opinnäytetyössä raportointi on ainoastaan yksi osa työn dokumentointia, sillä toiminnallisessa opinnäytetyössä merkittävin osa on tuotos. Raportti toiminnallisessa opinnäytetyössä selventää työprosessia, tuloksia ja johtopäätöksiä. Yleisiä tutkimusviestinnällisiä piirteitä toiminnallisen opinnäytetyön raportissa ovat muun muassa lähteiden käyttö ja merkinnät, tarkat käsitteet ja termit sekä tekstin asiatyylisyys. Raportoinnissa on käsiteltävä konkreettisen tuotoksen saavuttamiseksi käytettyjä keinoja. Raportin perusteella lukija voi päätellä, kuinka työ on onnistunut. (Vilka & Airaksinen 2003, 51–83.)

4.2 Opinnäytetyön toteuttaminen

Salosen (2013, 17) mukaan ideavaihe laittaa kehittämishankkeen liikkeelle. Ideavaihe sisältää kehittämistarpeen, -tehtävän, toimintaympäristön ja mukana olevat toimijat.

Ideavaiheessa on tärkeää keskustella asioista, jotka ovat välttämättömiä työn onnistumisen kannalta. Kyseisessä vaiheessa tulee myös huomioida projektiin sitoutuminen, tarvittava tuki sekä aiheen realistinen raja. Aiheeseen liittyvät ajatukset on tässä vaiheessa tärkeää kirjata ylös. (Salonen, 2013, 17.) Opinnäytetyöprosessin alussa kävimme työelämäpalaverissa ohjaavan opettajan ja työelämätahon yhteyshenkilöiden kanssa. Työelämäpalaverissa käytiin läpi opinnäytetyön tehtävä, tarkoitus sekä tavoitteet ja kirjattiin ylös keskustelussa esille tulleet asiat. Lisäksi palaverissa määriteltiin prosessin kulkua sekä tuotoksen vaatimuksia.

Suunnitteluvaiheessa tulee tehdä kirjallinen opinnäytetyösuunnitelma, jossa tulee ilmetä tavoitteet, ympäristö, vaiheet, toimijat, aineistot, tiedonhankintamenetelmät, dokumentointitavat ja niiden käsittely. Myös toimijoiden tehtävät ja vastuut tulee ilmetä suunnitelmasta. Suunnitelmavaiheessa on tärkeää, että työskentely on suunniteltu huolellisesti. (Salonen 2013, 17.) Opinnäytetyön suunnitelma vaihe eteni tämän määritelmän mukaisesti noudattaen samalla Tampereen ammattikorkeakoulun ohjeistuksia suunnitelman rakenteesta. Suunnitelmaan kerättiin tietoa teoreettisen viitekehyksen ympärille, jonka jälkeen haettiin lupa opinnäytetyölle Pirkanmaan sairaanhoitopiiriltä.

Esivaihe voi olla lyhyt ja lähinnä suunnitelman nopeaa läpikäyntiä. Samalla esivaiheessa organisoidaan tulevaa työskentelyä. (Salonen 2013, 17.) Esivaiheessamme annoimme opinnäytetyösuunnitelmamme luettavaksi ensin vertaisarvioijille, sitten ohjaavalle opettajalle ja viimeisenä työelämätaholle, joka hyväksyi suunnitelmamme. Kun suunnitelma hyväksyttiin, lähetimme lupahakemuksen opinnäytetyöstä Pirkanmaan sairaanhoitopiirille.

Työstövaihe on suunnitteluvaiheen jälkeen tärkein vaihe. Siinä työskennellään intensiivisesti kohti yhdessä sovittua tavoitetta ja tuotosta. Työstövaihe on pisin ja vaativin ja siinä tuodaan esille lopulliset hankkeen osatekijät, kuten toimijat, aineistot ja dokumentointitavat. Vaihe on vaativa, mutta se on ammatillisen oppimisen kannalta rikastuttava. Tässä vaiheessa ohjaus, vertaistuki ja palaute ovat tärkeitä hankkeen onnistumisen kannalta. (Salonen 2013, 18.) Työstövaiheessa opinnäytetyötä on kirjoitettu opinnäytetyön suunnitelman pohjalta. Palautetta ja ohjausta on saatu ohjaavalta opettajalta säännöllisesti opinnäytetyöprosessin eri vaiheissa. Lisäksi palautetta ja korjausehdotuksia on saatu opinnäytetyön vertaisarvioijilta. Työstövaiheessa on oltu yhteydessä Suomen CF-yhdistykseen,

jonka jäsenet ovat esittäneet ehdotuksia ensitieto-oppaan sisältöön. Työelämätahon mielipidettä ja toiveita on huomioitu ensitieto-oppaan sisällön laatimisessa. Oppaan ulkoasusta vastaa Pirkanmaan sairaanhoitopiiri.

Tarkistusvaiheen voidaan ajatella sisältyvän kaikkiin vaiheisiin, mutta sen erottaminen omaksi vaiheeksi korostaa sen tärkeyttä kehittämishankkeessa. Tarkastusvaiheessa tuotosta arvioidaan toimijoiden taholta ja sen perusteella tuotos voidaan siirtää takaisin työstövaiheeseen tai suoraan viimeistelyvaiheeseen. (Salonen 2013, 18.) Ohjaava opettaja, vertaisarvioijat ja työelämätaho ovat lukeneet ja arvioineet useaan kertaan opinnäytetyön. Tarkistusvaiheiden pohjalta opinnäytetyöhön ja oppaaseen on tullut useita pieniä muutoksia. Esimerkiksi teoreettiseen viitekehykseen sekä kappaleiden otsikointiin on tullut muutoksia. Viimeistelyvaiheessa tapahtuu opinnäytetyön hiominen ja karsiminen. Tähän vaiheeseen tulee varata reilusti aikaa, sillä siinä voi kestää hyvinkin kauan. Viimeistelyvaiheessa viimeistellään sekä opinnäytetyö että tuotos ja näistä yhdessä muodostuu toiminnallinen opinnäytetyö. (Salonen 2013, 18.)

Viimeisessä vaiheessa valmis tuotos esitetään, julkaistaan ja prosessi saatetaan päätökseen (Salonen 2013, 19). Salosen (2013, 19) mukaan lopputuloksena syntyy konkreettinen tuote. Opinnäytetyön tuote on tässä tapauksessa kystisen fibroosin ensitieto-opas perheelle. Opinnäytetyö ja tuotos esitellään koululla pidettävässä seminaarissa sekä lisäksi työelämätahon osastotunnilla.

Vilkan ja Airaksisen (2003, 56) mukaan opinnäytetyön tekijän on hyvä kartoittaa ajalliset, taloudelliset ja henkiset resurssit sekä tunnistaa ja tunnustaa oma osaamisensa. Opinnäytetyön kirjallinen toteutus tapahtui itsenäisenä työskentelynä varsinaisen kouluajan ulkopuolella. Opinnäytetyötä tehdessä huomioitiin omat voimavarat ja jaksaminen koulussa tapahtuvan opiskelun ohella. Aikataulu täsmentyi opinnäytetyöprosessin edetessä.

4.3 Oppaan sisältö ja ulkoasu

Oppaan kohderyhmänä on kystistä fibroosia sairastavan lapsen perhe. Oppaan sisältö on koottu opinnäytetyön teorian pohjalta ja siihen on koottu vain se tieto, joka on merkityksellistä ensitiedon hetkellä. Liika tietomäärä voi ahdistaa lukijaa ja tärkeitä asioita voi olla vaikea hahmottaa. Ymmärrettävyyteen vaikuttaa aiheiden esittämisjärjestys. (Hyvärinen

2005, 1769–1772.) Ensitieto-oppaassa esittämisyjärjestys kulkee aihepiireittäin. Oppaan teossa on hyödynnetty ensitiedon antamisen irlantilaista suositusta (Ensitietoverkosto 2014). Suositus antaa pohjan ensitieto-oppaan rakenteelle ja tiedonantotavalle, jotta opas tukee mahdollisimman hyvin perheen tuen tarvetta.

Oppaassa on lyhyesti ne tiedot, jotka ovat merkityksellisiä perheen saadessa diagnoosin lapsen sairaudesta. Oppaassa on yhteensä kahdeksan sivua. Aluksi oppaassa kerrotaan mikä on kystinen fibroosi, mitkä ovat sen keskeiset oireet ja vaikutukset elimistössä. Oppaassa on nostettu esiin keskeisimmät hoitomuodot joita ovat fysioterapia, liikunta, ravitus ja lääkehoito. Työelämätahon toiveesta oppaassa on esimerkki siitä, kuinka usein kystiseen fibroosiin sairastuneella lapsella on tapaamisia eri hoitotahojen kanssa. Oppaassa kerrotaan vertaistuen merkityksestä ja lisätietona on CF-yhdistyksen tiedot, josta perhe voi saada enemmän tietoa sairaudesta.

Potilasohjeen tulee olla kirjoitettu potilaslähtöisesti, jotta se palvelee kohderyhmää. Toimivassa potilasohjeessa asiat kulkevat luontevassa järjestyksessä ja kappaleet ovat lyhyitä. Lyhyet kappaleet ja selkeät sanavalinnat helpottavat sisällön omaksumista. Tiedon tulisi olla yleiskielistä, koska turhat termit voivat tuntua vierailta ja tämän takia asia voi jäädä epäselväksi. Liian pitkiä virkkeitä tulee välttää ja lauseiden tulee olla rakennettu selkeästi, jotta ne ovat helposti ymmärrettävissä. (Hyvärinen 2005, 1769–1772.) Ensitieto-oppaan teksti on kirjoitettu mahdollisimman selkeäksi ja helppolukuiseksi, välttäen turhien lääketieteellisten termien käyttöä.

Potilasohjeissa on tärkeää niiden oikeinkirjoitus. Kirjoitusvirheet voivat vaikeuttaa tekstin ymmärtämistä ja vääristää sen sanomaa. Toistuvat kielioppivirheet voivat heikentää kirjoittajan uskottavuutta. Tekstillä on syytä olla joku toinen lukija, sillä ulkopuolinen lukija huomaa herkemmin kirjoitusvirheet. (Hyvärinen 2005, 1772.) Opinnäytetyön ohjaava opettaja ja työelämätahon vastaavat henkilöt ovat lukeneet ensitieto-oppaan ja heidän korjausehdotukset on huomioitu oppaan viimeistelyssä. Ensitieto-oppaan lääketieteellisen luotettavuuden on tarkastanut kystistä fibroosia hoitava lastentautien erikoislääkäri.

Ensitieto-oppaassa käytetään kystistä fibroosia sairastavien lasten vanhempien antamia lauseita. Lauseet on kerännyt Suomen CF-yhdistyksen puheenjohtaja, jolta on saatu kir-

jallinen suostumus siteerauksien käyttöön (Liite 1). Hän on kerännyt siteeraukset vanhemmilta pyytäen ensitieto-oppaaseen lauseita, jotka antavat tukea kystisen fibroosin diagnoosin saaneille perheille. Siteerauksien antajat olivat tietoisia mihin lauseet tulevat ja miten niitä käytetään. Ensitieto-oppaassa siteeraukset ovat anonymiä, eikä niistä käy ilmi kirjoittajien henkilöllisyys.

Potilasohjeiden kuvat voivat lisätä mielenkiintoa sekä auttaa tekstin ymmärtämisessä. Tarkoin valitut kuvat helpottavat tekstin lukemista. Kuvitusta suunnitellessa tulee huomioida kuvien tekijänoikeuslait, joiden mukaan kirjallisen tuotoksen kuvituksen oikeudet kuuluvat tekijälle. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 40–41.) Tämän vuoksi oppaan kuvitus on tekijöiden tuottama. Kuviksi valikoitui aihepiiriin sopivia piirroksia, jotka tuovat positiivisuutta ja lapsenomaisuutta oppaaseen.

Oppaan ulkoasusta vastaa Pirkanmaan sairaanhoitopiiri. Heillä oli valmis Word-tiedosto pohja, johon liitettiin ensitieto-oppaan sisältö. Pshp:n oppaat ja esitteet noudattavat yhtenäistä visuaalista ilmettä ja kaikki potilasohjeet tehdään samaan Tietoa Taysista -esitepohjaan (Ström 2017). Työelämätaho sai ensitieto-oppaan elektronisena tiedostona. Ensitieto-opas tulostetaan ja annetaan perheelle paperisena versiona. Opinnäytetyön tekijöillä on opinnäytetyönsä tekijänoikeus ja Pirkanmaan sairaanhoitopiiri sai käyttöoikeuden opinnäytetyöhön omassa toiminnassaan. Käyttöoikeudesta ei suoriteta palkkiota.

5 POHDINTA

5.1 Luotettavuus ja eettisyys

Hyvien tieteellisten toimintatapojen noudattaminen takaa tutkimuksen luotettavuuden ja uskottavuuden. Hyvä tieteellinen käytäntö sisältää muun muassa sen, että tutkija on rehellinen, huolellinen ja noudattaa tarkkuutta tutkimuksessa. Tutkimuksen yksityiskohtainen raportointi ja eettisesti kestävä tiedonhankintamenetelmät kuuluvat myös hyvään tieteelliseen käytäntöön. (Kuula 2006, 34–35.) Opinnäytetyötä on tehty huolellisesti ja rehellisesti. Työtä tehdessä on noudatettu hyviä tieteellisiä toimintatapoja, jotka ilmenevät tekijänoikeuksien kunnioittamisena viitteiden ja lähteiden oikeassa käytössä.

Vilkan ja Airaksisen (2003, 51) mukaan opinnäytetyötä tehdessä tulee ehdottomasti perehtyä oman ammattikorkeakoulun ohjeistuksiin asiasta. Opinnäytetyötä tehdessä on seurattu Tampereen ammattikorkeakoulun antamia ohjeistuksia ja rakenteita. Opinnäytetyön luotettavuutta lisää se, että työtä on tehnyt kaksi ihmisistä. Tämä on tuonut esimerkiksi käännösprosessiin luotettavuutta. Opinnäytetyön tutkimusluvut on haettu asianmukaisella tavalla ja lupahakemus toimitettiin työelämätaholle ohjeiden mukaisesti.

Opinnäytetyötä tehdessä tarvitaan taitoa lähteiden valitsemiseen ja lähdekriittisyyteen. Tunnetun tekijän tuore lähde on usein luotettava valinta. (Vilka & Airaksinen 2003, 72.) Opinnäytetyössä on pyritty käyttämään korkeintaan kymmen vuotta vanhoja lähteitä. Lisäksi käytössä on muutama vanhempi lähde, joita pidimme luotettavina. Ne käsittelivät aiheita, joissa käytännöt eivät ole muuttuneet. Opinnäytetyön lähteinä on käytetty muun muassa tieteellisiä kirjoja ja artikkeleita, hoitotyön tutkimuksia sekä internet-lähteitä. Useat käytetyistä lähteistä ovat englanninkielisiä, joiden käännösprosessissa on noudatettu erityistä tarkkuutta mahdollisten käännösvirheiden välttämiseksi.

Ensitieto-oppaassa käytetyt sitaatit on saatu Suomen CF-yhdistykseltä puheenjohtajan kokoamista sitaateista, joita hän on pyytänyt CF-yhdistykseen kuuluvilta vanhemmilta ensitieto-opasta varten (Liite 1). Opinnäytetyön tekijät eivät tulleet tietoisiksi sitaattien antajien henkilöllisyydestä, joten ensitieto-oppaan sitaattien käytössä on noudatettu hy-

vää etiikkaa ja huolehdittu yksityisyyden suojasta. Sitaatin antajat eivät ole tunnistettavissa lainauksista. Tarvittavista luvista sitaattien käyttöön on huolehdittu asianmukaisesti ja opinnäytetyön liitteenä on haastatteluluvan pohja (Liite 1).

5.2 Opinnäytetyöprosessin pohdinta

Opinnäytetyön aiheen valinta on tärkeä osa opinnäytetyötä. Hyvä aihe auttaa syventämään tietoja ja taitoja itseä kiinnostavasta aiheesta. Toiminnallisessa opinnäytetyössä on suotavaa löytää opinnäytetyölle toimeksiantaja. Työelämälähtöisyys opettaa vastuuntuntoa ja projektinhallintaa ja se tukee ammatillista kasvua. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 16–17.) Opinnäytetyön aihe on valikoitunut tekijöiden mielenkiinnon perusteella Pirkanmaan sairaanhoitopiirin lastenosastojen esittämistä aiheista. Sairaanhoitajan ammatilliseen osaamiseen on määritelty kuuluvaksi opinnäytetyön tekeminen hoitotyön kehittämisen näkökulmasta (Erikson, Korhonen, Merasto & Moisio 2015, 13). Opinnäytetyön aihe tuki hyvin hoitotyön kehittämisen näkökulmaa, sillä tarve kystisen fibroosin ensitietopoppaalle tuli työelämätaholta.

Opinnäytetyössä käytettäviä lähteitä tulee arvioida tunnettavuuden, auktoriteetin, lähteen iän ja laadun, uskottavuuden sekä luotettavuuden avulla. Oman alan kirjallisuuden ja julkaisujen seuraaminen ohjaa käyttämään ajantasaisia aineistoja lähteinä. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 72–73.) Opinnäytetyötä tehdessä on käytetty paljon aikaa lähteiden etsimiseen ja arviointiin. Haastetta lähteiden hankintaan on tuonut rajallinen suomenkielisten lähteiden saatavuus. Lisäksi lähteitä etsiessä on oltu yhteydessä Suomen CF-yhdistykseen, josta on saatu lähteitä opinnäytetyöhön. Lähteiden haku oli mielekästä, sillä aihe oli valikoitunut toiveiden mukaisesti ja tavoitteina oli löytää mahdollisimman laajasti tietoa kystisestä fibroosista sekä oppia, millaista ensitietoa perhe tarvitsee lapsen sairastuessa siihen. Sairaanhoitajan ammatilliseen osaamiseen kuuluu tutkimustiedon löytäminen, hyödyntäminen ja tiedon luotettavuuden arviointi (Eriksson ym. 2015, 23). Opinnäytetyötä tehdessä tekijöiden taidot ovat kehittyneet näiden osa-alueiden osalta.

Opinnäytetyön teoriaosuus vastaa hyvin määriteltyihin tutkimuskysymyksiin, millainen sairaus kystinen fibroosi on ja millaista ensitietoa perhe tarvitsee lapsen sairastuessa kystiseen fibroosiin. Opinnäytetyön tavoitteet toteutuivat, ja ensitietopoppaan lisäksi opin-

näytetyöstä tuli hyvä tietopaketti kystisestä fibroosista. Hoitoalan opiskelijat ja sairaanhoitajat voivat hyödyntää opinnäytetyötä etsiessään tietoa kystisestä fibroosista, sillä kyseisestä sairaudesta on vähän koottua tietoa suomen kielellä.

Yhteistyö kirjoittajien välillä on sujunut ongelmitta. Opinnäytetyötä koskevista asioista on keskusteltu avoimesti, mikä on edesauttanut prosessin sujuvaa etenemistä. Opinnäytetyön tekijöille kirjoitusprosessi ja tuotoksen tekeminen olivat uutta. Opinnäytetyön tekeminen oli opettavaista ja toi paljon uutta tietoa opinnäytetyöhön valikoidusta aiheesta, tiedonhausta sekä raportin kirjoittamisesta. Myös yhteistyö ohjaavan opettajan, vertaisarvioijien sekä työelämätahon kanssa on sujunut hyvin. Sujuva yhteistyö on edesauttanut opinnäytetyön ja sen tuotoksen valmistumista.

5.3 Jatkotutkimus- ja kehittämisehdotukset

Opinnäytetyön tarkoituksena oli kerätä teoriatietoa, jonka pohjalta on tehty kystisestä fibroosista ensitieto-opas perheelle. Esiin nousi erityisesti ensitiedon ja sen antotavan merkitys, kun vanhemmille kerrotaan lapselle diagnosoidusta sairaudesta. Jatkotutkimusaiheena voisi tutkia perheen tyytyväisyyttä ensitiedon saamiseen lapsen sairastuessa pitkäaikaissairauteen, sekä perheen tyytyväisyyttä ensitietotilanteessa saatuun ensitieto-oppaaseen.

LÄHTEET

Corvol, H., Nathan, N., Charlier, C., Chadelat, K., Le Rouzic, P., Tabary, O., Fauroux, B., Henrion-Caupe, A., Feingold, J., Boelle, P.Y. & Clement, A. 2007. Glucocorticoid receptor gene polymorphisms associated with progression of lung disease in young patients with cystic fibrosis. *Respiratory Research* 8(1), 88.

Cystic Fibrosis foundation. N.d. a. About Cystic Fibrosis. Luettu 9.4.2017. <https://www.cff.org/What-is-CF/About-Cystic-Fibrosis/>

Cystic fibrosis foundation. N.d. b. Parent and guardian guidance. Luettu 9.4.2017. <https://www.cff.org/Life-With-CF/Caring-for-a-Child-With-CF/Parent-and-Guardian-Guidance/>

Ensitiöverkostö. 2014. Ensitiödon antaminen. Irlantilainen suositus. Luettu 26.11.2016. http://www.jaatinen.info/files/Ensitiöto_suomennos_Irlanti.pdf

Elpern, EH, Patel, G. & Balk, RA. 2007. Antibiotic therapy for pulmonary exacerbations in adults with cystic fibrosis. *MEDSURG Nursing* 16 (5), 293–298.

Erikson, E., Korhonen, T., Merasto, M. & Moisio E.-L. 2015. Sairaanhoidajan ammatillinen osaaminen – Sairaanhoidajakoulutuksen tulevaisuus -hanke. Porvoo: Bookwell Oy.

Fink, A., Yanik, E., Marshall, B., Wilschanski, M., Lynch, C., Austin, A., Copeland, G., Safaiean, M. & Engels E. 2017. Cancer risk among lung transplant recipients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* 6 (1), 91–97.

Genetics in Family Medicine: The Australian Handbook for General Practitioners. 2007. Cystic fibrosis. Luettu 9.5.2017. https://www.nhmrc.gov.au/_files_nhmrc/file/your_health/egenetics/practitioners/gems/sections/09_cystic_fibrosis.pdf

Halme, M. & Kajosaari, M. 2006. Kystinen fibroosi - harvinainen monielinsairaus. *Duodecim*. 112 (11), 1341–1346.

Harvinaiset-verkostö. Kystinen fibroosi. Luettu 3.4.2017. <https://www.harvinaiset.fi/diagnoosit/kystinen-fibroosi-0>

Havermans, T., Tack, J., Vertommen, A., Proesmans, M. & Boeck, K. 2015. Breaking bad news, the diagnosis of cystic fibrosis in childhood. *Journal of Cystic Fibrosis* 14 (4), 540–546.

Hengitysliitto. 2016. Miten CF diagnosoidaan? Suomen CF yhdistys. Luettu 13.8.2017. <http://www.hengitysyhdistys.fi/suomencf/content/miten-cf-diagnosoidaan>

Hengitysliitto. 2017. Suomen CF-yhdistys. Luettu 13.8.2017. http://www.hengitysyhdistys.fi/suomencf/tietoa_yhdistyksesta/suomen-cf-yhdistys

Hengitysliitto. N.d. b. Hengityssairaan kuntoutus. Luettu 19.8.2017. <http://www.hengitysliitto.fi/fi/hengityssairaudet/hengityssairaan-kuntoutus>

Hengityслиitto. N.d. a. Vertaistuki. Luettu 13.8.2017. <http://www.hengityслиitto.fi/fi/hengityssairaudet/harvinaiset-hengityssairaudet/vertaistuki>

Horsley, A., Cunningham, S. & Alstair Innes, J. 2010. Cystic Fibrosis. Oxford respiratory medicine library. Oxford University Press.

Hyvärinen, R. 2005. Millainen on toimiva potilasohje? Hyvä kieliasu varmistaa sanoman perillemenon. Lääketieteellinen Aikakausikirja Duodecim 121 (16), 1769–1773.

Hänninen, K. N.d. Ensitiö vastasyntyneen vanhemmille. Terveiden ja hyvinvoinnin laitos. Luettu 24.10.2016. <https://www.thl.fi/fi/web/vammaispalvelujen-kasikirja/lapset-perheet/ensitiö/ensitiö-vastasyntyneen-vanhemmille>

Häggman-Laitila, A & Pietilä, A. 2007. Lapsiperheiden terveyttä edistävä tuki ja sen lähtökohdat: Katsaus kehittämiskohteisiin ja jatkotutkimusaiheisiin. Sosiaalilääketieteellinen aikakausilehti 44 (1), 47–62.

Innis, SM., Davidson, AG., Melyn, S. & James, SJ. 2007. Choline-related supplements improve abnormal plasma methionine-homocysteine metabolites and glutathione status in children with cystic fibrosis. American Society for Clinical Nutrition 85 (3), 702–708.

Kalnins, D. & Wilschanski, M. 2012. Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies. Drug Design, Development and Therapy 6, 151–161.

Kuula, A. 2006. Tutkimusetiikka. Aineistojen hankinta, käyttö ja säilytys. Jyväskylä: Gummerus kirjapaino Oy.

Lannefors, L., Button, B.M. & McIlwaine, M. 2004. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. Journal of the royal society of medicine 97 (44), 8–25.

Lehto, P. 2004. Jaettu mukanaolo. Substantiivinen teoria vanhempien osallistumisesta lapsensa hoitamiseen sairaalassa. Tampereen yliopisto. Hoitotieteen laitos. Akateeminen väitöskirja.

Lukkarinen, H. 2016. Kystiseen fibroosiin tulossa uusia lääkehoitoja. Sic!: lääketietoa Fimeasta 6 (4), 24–25.

Lönnqvist, T. 2014. Miten kerron lapsen vaikeasta sairaudesta? Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 130 (1), 57–62.

Munnukka, T. & Aalto, P. 2002. Minun hoitajani - Näkökulmia omahoitajuuteen. Tammi: Helsinki.

Mielenterveystalo. N.d. Vertaistuki. Luettu 10.7.2017. <https://www.mielenterveystalo.fi/aikuiset/itsehoito-ja-oppaat/oppaat/psykoosi/Pages/vertaistuki.aspx>

- Niinikoski, H. 2016. Pitkäaikaissairas lapsi. Teoksessa Lastentaudit. Duodecim. Luettu 3.4.2017. <http://www.oppiporssi.fi/op/lt00075/do>
- Nikulainen, K. & Lehtinen, P. 2011. Erikoisalojen infektioiden torjuntaa: immuunipuutteinen potilas ja kystinen fibroosi. Suomen sairaalahygienialehti. 29 (1), 33–35.
- Pihko, H. 2008. Lapsen vaikea sairaus. Suomen Lääkärinlehti. 63 (43), 3647–3653.
- Pirkanmaan sairaanhoitopiiri. Päivitetty 24.2.2017. Ohjeita lastentautien poliklinikalle tulijalle. Luettu 16.10.2017. [http://www.pshp.fi/fi-FI/Toimipaikat/Tays_Keskussairaala/Hoitoyksikot/Lastentautien_poliklinikka/Ohjeita_lastentautien_poliklinikalle_tul\(249\)](http://www.pshp.fi/fi-FI/Toimipaikat/Tays_Keskussairaala/Hoitoyksikot/Lastentautien_poliklinikka/Ohjeita_lastentautien_poliklinikalle_tul(249))
- Pohja-Nylander, P. 2008. Hikikoe kystisen fibroosin diagnostiikassa. Moodi. 32 (6), 226–229.
- Rovner, AJ, Stallings, VA., Schall, JI, Leonard, MB. & Zemel, BS. 2007. Vitamin D insufficiency in children, adolescents, and young adults with cystic fibrosis despite routine oral supplementation. American Journal of Clinical Nutrition 86 (6), 1694–1699.
- Salonen, K. 2013. Näkökulmia tutkimukselliseen ja toiminnalliseen opinnäytetyöhön. Turun ammattikorkeakoulu. Opas. Luettu 18.10.2016. <http://julkaisut.turkuamk.fi/isbn9789522163738.pdf>
- Savilahti, E. 2013. Kystinen fibroosi. Lääkärin käsikirja. Helsinki: Duodecim.
- Storvik-Sydänmaa S., Talvensaari, H., Kaisvuo, T. & Uotila, N. 2015. Lapsen ja Nuoren hoitotyö. Helsinki: Sanoma Pro Oy.
- Terveyden ja hyvinvoinnin laitos. 2015. Vertaistuki. Vammaispalveluiden käsikirja. Luettu 13.8.2017. <https://www.thl.fi/fi/web/vammaispalvelujen-kasikirja/itsenaisen-elaman-tuki/vertaistuki>
- Thomson, A. H. & Harris, A. 2008. Cystic Fibrosis. New York: Oxford University Press.
- Tipping, C., Scholes, R. & Cox, N. 2010 A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis 9 (3), 205–211.
- Torkkola, S., Heikkinen, H. & Sirkka, T. 2002. Potilasohjeet ymmärrettäviksi: opas potilasohjeiden tekijöille. Helsinki: Tammi.
- U.S. National Library of Medicine, Genetics home reference. 2017. Cystic fibrosis. Luettu 9.5.2017. <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/cystic-fibrosis>
- Vilkka, H. & Airaksinen, T. 2003. Toiminnallinen opinnäytetyö. Jyväskylä: Tammi.
- Vilkka, H. 2015. Tutki ja kehitä. Jyväskylä: PS- kustannus.

Woestenenk, J., Schulkes D., Schipper, H., van der Ent, C, Houwen, R. 2017. Dietary intake and lipid profile in children and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* 16 (3), 410–417.

Julkaisemattomat lähteet

Ruti, J. Suomen CF-yhdistyksen yhteyshenkilö. 2017. Kystinen fibroosi, ensitieto-opas perheelle. Sähköpostiviesti. jaakko.ruti@hengitysyhdistys.fi. Luettu 23.1.2017.

Ström, P. 2017. Tays palvelukeskus, suunnittelija. Sähköpostiviesti. Paivi.strom@pshp.fi. Luettu 25.9.2017.

LIITTEET

Liite 1. Siteerauksien käyttö lupa.

1 (2)



TIEDOTE

08.04.2017

Pyydän Teitä osallistumaan opinnäytetyöhöni, jonka tarkoituksena on tuottaa perheelle ensitieto-opas kystisestä fibroosista.

Osallistumisenne tähän opinnäytetyöhön on täysin vapaaehtoista. Voitte kieltäytyä osallistumasta tai keskeyttää osallistumisenne syytä ilmoittamatta, milloin tahansa. Opinnäytetyölle on myönnetty lupa Pirkanmaan sairaanhoitopiiristä, joka toimii opinnäytetyön yhteistyötahona.

Pyydämme lupaa käyttää teidän keräämiä sitaatteja opinnäytetyön tuotoksena valmistuvassa ensitieto-oppaassa. Sitaateista ei ole tunnistettavissa niiden kirjoittajia. Käytämme teidän nimeä lähteenä sitaattien keräämisestä ja kokoamisesta.

Opinnäytetyön valmistuttua aineisto hävitetään asianmukaisesti. Aineisto on ainoastaan opinnäytetyön tekijöiden käytössä. Aineisto säilytetään salasanalta suojattuina tiedostoina, kirjallinen aineisto lukitussa tilassa.

Teiltä pyydetään kirjallinen suostumus opinnäytetyöhön osallistumisesta. Opinnäytetyön tulokset käsitellään luottamuksellisesti ja nimettöminä, opinnäytetyön raportista ei yksittäistä vastaajaa pysty tunnistamaan. Opinnäytetyöt ovat luettavissa elektronisessa Theseus - tietokannassa, ellei Pirkanmaan sairaanhoitopiirin kanssa ole muuta sovittu.

Mikäli Teillä on kysyttävää tai haluatte lisätietoja opinnäytetyöstäni, vastaamme mielellämme.

Opinnäytetyön tekijät:

Sanna Konttinen
Sairaanhoitajaopiskelija (AMK)
Tampereen ammattikorkeakoulu
040 5703272 sanna.konttinen@health.tamk.fi

Emma Korhonen
Sairaanhoitajaopiskelija (AMK)
Tampereen ammattikorkeakoulu
040 5232294 emma-korhonen@health.tamk.fi

2 (2)

**SUOSTUMUS****Kystinen fibroosi –Ensitieto-opas perheelle**

Olen saanut sekä kirjallista että suullista tietoa opinnäytetyöstä, jonka tarkoituksena on tuottaa ensitieto-opas perheelle kystisestä fibroosista, sekä mahdollisuuden esittää opinnäytetyöstä tekijälle kysymyksiä.

Ymmärrän, että osallistuminen on vapaaehtoista ja että minulla on oikeus kieltäytyä siitä, milloin tahansa syytä ilmoittamatta. Ymmärrän myös, että tiedot käsitellään luottamuksellisesti.

Paikka ja aika _____.

Suostun osallistumaan opinnäytetyöhön:

_____ Haastateltavan allekirjoitus

_____ Nimen selvennys

Suostumuksen vastaanottaja:

_____ Opinnäytetyön tekijän allekirjoitus

_____ Nimen selvennys